FACULTE de MEDECINE de CAEN

Annee 1972

N° 63

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'état)

A PROPOS D'UN CAS ATYPIQUE D'OSTEOPATHIE STRIEE

par

Hubert MOUTON

Ne le 14 DECEMBRE 1935 A PARIS 4e

Presentee et soutenue publiquement le 12 JANV. 1972

President: M. le professeur A. MORICE

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année 1972 N°

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'état)

A PROPOS D'UN CAS

ATYPIQUE D'OSTEOPATHIE STRIEE

par

Hubert MOUTON

né le 14 décembre 1935 à PARIS 4e

Présentée et soutenue publiquement le

Président: M. le professeur A. MORICE

Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN, fondée en 1438

Imprimé à Caen par A.C.E.M.C. Polycopie

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE DE CAEN

-:-

PROFESSEURS

MM.	PORIN	Clinique médicale A
	BONNET	Clinique obstétricale
	FOUCAULT	Pathologie expérimentale
	GUIBE	Clinique chirurgicale A
	GUIHARD	Pédiatrie
	LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicales B
	LEMAIRE	Physiologie
	LEMENAGER	Séméiologie
	LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
	OLIVIER	Clinique médicale B
	PHÉLINE	Anatomie
	POULAIN	Médecine opératoire
	SAVINI	Pharmacologie
	VALLA	Médecine générale et thérapeutique
	VILLEY	Clinique médicale C

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.	FABRE	Physiologie
	POILPRE	Psychiatrie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM.	BAZIN	Thérapeutique, réanimation médicale
	BEUVE-MERY	Médecine interne
	BRION	Psychiatrie
	DAVERNE	Electro-radiologie
	DESCHAMPS	Dermatologie
	DROSDOWSKY	Biochimie médicale
	EVRARD	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
	FERNANDEZ	Physique médicale
	GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, hygiène
	GIGNOUX	Chirurgie générale
	IZARD	Histologie et embryologie
	LECHEVALIER	Neurologie
	LEVY	Gynécologie et obstétrique
	LOYAU	Rhumatologie
	MOREL	Bactériologie, parasitologie, virologie
	MORIN	Neurologie
	MOULIN	Pharmacologie
	QUESNEL	Anesthésiologie
	ROUSSELOT	Anatomie pathologique
	THERET	Histologie et embryologie
	THOMAS	Immunologie, hématologie
	VENEZIA	Pédiatrie

-:-:-:-:-:-

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550815_0003

Par délibération en date du 29 Mars I969, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation.

A Monsieur le Professeur André MORICE
Membre de l'Académie de Médecine

En marque de notre profond respect et de notre attachement à travers tout ce qui depuis longtemps lie nos famille, avec nos remerciements pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de présider notre Jury.

A Monsieur le Professeur VALLA
Doyen de la Faculté de Médecine de Caen,

A qui nous exprimons notre gratitude pour la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée.

A Monsieur le Docteur DESCHAMPS

que nous remercions d'avoir accepté de siéger dans notre Jury et des leçons reçues dans son service hospitalier.

A Monsieur le Docteur SEVAUX

en signe de remerciement pour
toute l'aide précieuse apportée
dans la conduite de ce travail
à travers lequel il nous a si
obligeamment guidé.

A tous nos MAITRES des Facultés de Médecine
de PARIS et de CAEN,

qui par leur haute compétence et
leur précieux dévouement ont con-
tribué à assurer notre formation
de médecin.

A PROPOS D'UN CAS ATYPIQUE D'OSTEOPATHIE STRIEE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

I N T R O D U C T I O N

Les ostéopathies condensantes génotypiques sont loin d'avoir toutes occupé une entité nosologique bien définie. Ces affections sont assez rares et se présentent souvent avec des variantes qui font hésiter sur le cadre dans lequel les ranger.

Depuis qu'ALBERS-SCHÖNBERG a décrit, en I9I5, la première observation d'ostéopoecilie en même temps que LEDOUX-LEBARD, nous avons eu d'autres problèmes. VOORHOEVE décrit une forme striée, puis LIEVRE pose le problème de l'ilôt solitaire bénin, enfin quelques descriptions de très rares formes mixtes où sont présents, sur le même sujet, des îlots de condensation ovalaires nettement limités, et des condensations osseuses linéaires sensiblement parallèles, et selon le grand axe des os longs.

Mais si l'on ajoute à cela que l'ostéopoecilie peut fort bien accompagner une mélorhéostose, on s'aperçoit vite qu'il devient très difficile de donner une définition précise de chacune de ces affections.

Quant à l'ostéopétrose, elle n'a pas non plus une expression univoque et, depuis la première présentation d'ALBERS-SCHÖNBERG, bien des cas ont été observés où la maladie prend une allure très variable : du bénin au dramatique.

La malade, que nous allons étudier dans le travail que nous présentons, est justement un cas charnière qui montre la difficulté du classement rigoureux de ces affections.

Nous sommes encore bien loin d'une connaissance précise de la pathogénie de ces affections. Plusieurs demeurent cliniquement muettes; cela est heureux car nos possibilités thérapeutiques sont encore très hésitantes.

N O T R E M A L A D E

Le cas qui fait l'objet de cette étude concerne une femme de 40 ans, Madame Gisèle L....., venue consulter pour lombalgie aigüe et céphalées chroniques. Les radiographies pratiquées alors montrent une opacité particulière des vertèbres cervicales et du crâne, et justifie l'hospitalisation au C.H.U. de Caen, pour bilan complet.

L'ETUDE DES ANTECEDENTS :

révèle que cette malade est née avec forceps et l'on découvre :

- l'absence de voûte palatine
- l'absence d'amygdales.

A l'âge de II ans, elle subit une plastie de la voûte palatine, à Paris, et commence la rééducation de la parole, qui restera cependant nasonnée.

A l'âge de I6 ans, lors d'un examen d'embauchage, le médecin pense à une dextroposition du coeur. En fait, le coeur est normalement situé, mais une rotation de la pointe le fait apparaître en situation médiane.

Depuis quelques années, apparition d'une surdité, prédominante à gauche.

Au plan obstétrical :

à 30 ans : accouchement non dystocique d'un enfant de sexe masculin, apparemment normal Sylvestre, à l'époque âgé de IO ans.

à 3I ans : naissance d'un enfant mort-né.

Aspect de la malade

Radiographie du crâne de profil

Radiographie
du bassin
de face

Radiographie des extrémités
inférieures des fémurs
et supérieures des tibias

à 32 ans : tuberculose annexielle, traitée par ovariectomie unilatérale et antibiotiques.

à 35 ans : nouvelle naissance d'un enfant mort-né.

Au plan professionnel :

La malade travaille depuis l'âge de I6 ans. Actuellement comme ouvrière dans une usine, le matin, et comme femme de ménage chez des particuliers, l'après-midi.

EXPRESSION DE L'AFFECTION :

Chez cette malade elle se résume à des céphalées intermittentes, existant depuis plus de IO ans, survenant sans horaire particulier, ni rythme, ni périodicité; de siège variable, calmées par l'aspirine.

En Janvier I968, apparition brutale d'une douleur intense localisée à la charnière lombosacrée, empêchant toute activité, non calmée par le repos, et survenant sans rythme ni périodicité.

Dès cette époque, la malade constate un amaigrissement de I3 Kg, en l'espace de trois ans.

Les examens biologiques montrent :

- une V.S. accélérée,
- une anémie modérée à 3.800.000 que la malade dit connaître depuis longtemps, car déjà découverte lors d'une grossesse.

Les radiographies de la région ne montrent rien que de banal :

- lordose lombaire avec scoliose gauche,
- pincement gauche du disque L_4 L_5.

En Septembre 1968, apparition de douleurs cervicales intenses, prédominant dans la région latérale droite du cou. Douleurs qui surviennent toujours sans rythme ni périodicité.

Au début d'Octobre, ces douleurs cervicales s'accompagnent de céphalées très intenses, en casque, non calmées par les antalgiques, qui obligent la malade à consulter de nouveau.

La radiographie standard du crâne se révèle floue et demande une tension de courant très supérieure pour permettre des clichés de qualité.

On décèle dès lors :

- un épaississement de la voûte crânienne,
- un épaississement de la base, avec leontiasis ossea,
- densité importante des vertèbres cervicales.

Un bilan approfondi entraîne l'hospitalisation.

L'EXAMEN CLINIQUE :

Malade d'assez petite taille : 1,56 M. pour 56 Kg.

Morphologie partiellement androïde avec :

- front large et haut,
- cheveux implantés très haut,
- avec bosses frontales également très marquées.

Maxillaires développés et puissants, sans prognathisme ni rétrognathisme, saillie des pommettes.

La malade a perdu presque toutes ses dents, et ne conserve que des incisives d'aspect normal.

Yeux petits, avec implantation normale des oreilles.

Cou fortement développé.

Thorax très large avec un diamètre biacromial trop grand pour son sexe et sa taille.

Manubrium sternal très développé.

Bassin étroit, nettement de type masculin.

Membres normaux, avec des proportions de squelette bien respectées. On retrouve évidemment la scoliose dorsale gauche.

La peau est d'aspect normal et ne présente qu'une tache pigmentée café au lait, au niveau du sillon intermammaire.

Le sein gauche est hypertrophié par rapport au droit.

L'examen cardio-vasculaire est rigoureusement normal, avec bruits du coeur réguliers. L'électrocardiogramme est également normal, à plusieurs reprises.

La recherche des ganglions permet de découvrir des ganglions jugulocarotidiens de la dimension d'une noisette, légèrement douloureux, non fixés; mais pas de rate palpable.

Le reste de l'examen clinique est absolument normal.

Au plan psychique :

la malade apparaît bien équilibrée, et avec un quotient intellectuel bon. La malade se prête volontiers aux différents examens dont elle est l'objet, elle s'intéresse à sa maladie dont elle apprécie la rareté, mais apparaît certains jours prostrée et inquiète pour l'avenir.

Une tendance à la sinistrose nous a fait limiter l'enquête sur l'évolution de sa maladie dans les années qui ont suivi la découverte, ne voulant pas accentuer le comportement anxieux de la malade.

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE :

Il est pratiqué dans sa totalité et montre : un épaississement considérable des os du crâne et de la face, réalisant l'aspect de leontiasis ossea. La faux du cerveau est ossifiée et nettement visible.

La celle turcique est arrondie, rétrécie, presque fermée, avec des apophyses clinoïdes hypertrophiées.

Au niveau du rachis :

Du point de vue statique on note une disparition de la lordose cervicale, et une scoliose dorsale gauche.

Il n'y a pas d'anomalie transitionnelle lombosacrée, mais la cinquième vertèbre lombaire est encastrée.

La densité osseuse est augmentée, mais celle-ci n'est pas homogène, et l'augmentation de densité prédomine nettement sur le rachis cervical, alors que le rachis lombaire a une transparence radiologique presque normale.

On retrouve de petits signes de discarthrose cervicale prédominant en C_5-C_6 et C_6-C_7. Le corps de C_5 a un aspect trapézoïdal, le coin antéro-supérieur étant éburné.

La densité du squelette thoracique n'est que légèrement augmentée.

Le bassin est triangulaire, anormalement dense :
- les branches ischiopubiennes sont élargies,
- le toit du cotyle est densifié,
- sur les ailes iliaques, il y a une vague striation radiée mais pas de stries concentriques.

Au niveau des os longs :

la corticale apparaît légèrement épaissie, mais il existe surtout des striations longitudinales faites d'apposition de stries opaques. Ces stries siègent aux extrémités et respectent la partie moyenne de la diaphyse.

Les métaphyses sont normales; il n'existe aucun signe de dysplasie.

Au niveau des mains :

la corticale des métacarpiens et des phalanges est épaisse. On note la même densification au niveau des pieds.

Une urographie intraveineuse a été faite pour rechercher une éventuelle malformation des voies urinaires. Elle est normale.

EXAMEN AUDIOLOGIQUE

Les troubles sensoriels se limitent à une surdité partielle. L'audiogramme permet de préciser que, du côté gauche, il s'agit d'une surdité mixte de perception et de transmission, alors que du côté droit il s'agit d'une surdité de perception.

Mais il faut noter que cette malade a reçu de la streptomycine pour sa tuberculose annexielle.

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE :

Acuité visuelle de 8/IO à droite
de IO/IO à gauche.

La vision des couleurs est normale.

Le champ visuel est normal.

Au fond d'oeil, on note un discret remaniement maculaire bilatéral; elles apparaissent un peu orangées. Il n'y a pas de lésion rétinienne.

ELECTROCARDIOGRAMME :

Normal.

EXAMENS BIOLOGIQUES :

urée sanguine..... 0,23 g/l
glycémie..... 0,85

calcémie..... 96 mg
phosphorémie..... 39 mg
phosphatases acides..... 0,90 UKA
phosphatases alcalines..... 0,96 UK
sodium sanguin..... I36,9 mEq
potassium..... 4,87mEq
chlore..... I02 mEq
calciurie..... 600 mg/l soit 90 mg/24H.
phosphaturie..... I,I3 g/l de P_2O_5

Electrophorèse des protides :

protides 90 g.	albumine.....	45 g
	globulines alpha I..	5
	alpha 2..	6
	beta.....	22
	gamma....	22

Rapport A/G..... 0,8I

EXAMEN MICROSCOPIQUE :

Une tentative de ponction sternale au trocart échoue devant la dureté de l'os. Après avoir brisé deux trocarts on renonce, et la moëlle est prélevée chirurgicalement. Le médullogramme est d'ailleurs normal.

Le tissu osseux est constitué de lamelles osseuses assez épaisses, sans lisière ostéoïde. Il n'existe pas de structure cartilagineuse, les travées osseuses circonscrivent une moëlle hématopoïétique et adipeuse, sans fibrose.

L'hématopoïèse est assez intense et se fait surtout dans les lignées érythroblastique et myéloblastique.

Les mégacaryocytes sont relativement peu nombreux.

Une épreuve de fixation au strontium 85 apparaît normale.

Le carryotype est de type féminin normal avec 46 chromosomes XX.

ENQUETE FAMILIALE :

Le père de la malade est décédé en I930. Il présente sur les photographies un aspect normal.

La mère a également une morphologie normale. C'est une enfant abandonnée, qui n'a donc pas connu ses parents. Elle a eu sept enfants, dont six d'un premier mariage. Elle est décédée d'un cancer du colon.

Les enfants se présentent ainsi :

I - un garçon décédé à la naissance.

2 - une fille, actuellement âgée de 48 ans, mère de deux enfants. Il n'a pas été possible de la radiographier.

3 - une fille, actuellement âgée de 46 ans, mère de trois enfants. Deux sont en bonne santé, le troisième est décédé d'une péritonite. Les radiographies du squelette sont strictement normales.

4 - une fille, décédée dans l'enfance d'une méningite.

5 - une fille de 43 ans, mère de quatre enfants bien portants.
Mais ses radiographies montrent 3 îlots de condensation :

- l'un, sur la dernière phalange du médius de la main droite,
- un autre sur la première phalange du médius de la main gauche,
- un autre sur la première phalange du gros orteil du pied droit.

6 - notre malade.

7 - une fille issue d'un second mariage et qui est née avec une division du voile, n'a pas d'enfant. Les radiographies montrent :
- des îlots de condensation à l'extrémité inférieure du fémur gauche,
- et un autre sur l'aile iliaque.

Enfin, le fils de notre malade, à l'époque âgé de IO ans, est en bonne santé. Son squelette radiographié est normal.

Au total, on se trouve devant une affection condensante généralisée du squelette. Il s'agit d'un cas apparemment isolé, resté latent jusqu'à l'âge de 40 ans. La maladie n'a entraîné que très peu de symptômes fonctionnels, ceux-ci se limitant à des douleurs cervicales, des céphalées et une surdité partielle. Cette malade présente par ailleurs une division congénitale du voile du palais et une scoliose dorsale.

L'opacité générale du squelette est augmentée, et cette densification est surtout marquée au niveau du crâne et du rachis cervical. Il existe en outre des stries opaques

longitudinales, parallèles, régulières, siégeant sur les métaphyses des os longs. La présence de ces stries pose un problème nosologique.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Si nous rapprochons l'affection de notre malade des grands syndromes nosologiques connus et que nous comparions avec les autres publications, nous mettrons mieux en évidence ce qui fait la complexité du problème posé, en même temps que l'intérêt de l'observation.

OSTEOPOECILIE :

Avec LEDOUX-LEBARD et ROSSY, nous avons une synthèse précise de cette affection :

Au plan radiologique :

- Le cas typique est fait d'îlots de condensation osseuse, sombres, denses, nettement limités, le plus souvent arrondis ou ovalaires, quelquefois allongés ou linéaires, siégeant généralement sur les épiphyses et les métaphyses des os longs. Mais tous les os peuvent être atteints. Le crâne et le massif facial sont généralement épargnés. Bassin, sacrum, os du tarse et rotule, fréquemment atteints; vertèbres plus rarement.

  La forme striée est caractérisée par des condensations osseuses d'aspect linéaire étendu : raies sombres, verticales, à peu près parallèles entre elles et au grand axe de l'os. Elles siègent dans la spongieuse des os. Dans les os longs, au niveau des épiphyses et des métaphyses, en se prolongeant assez loin sur les diaphyses. Sur le bassin elles se disposent en éventail et divergent du détroit supérieur vers les crêtes iliaques.

- Le cas étudié, nous l'avons vu, présente des points communs avec la forme striée de VOORHOEVE, mais les stries respectent la partie moyenne de la diaphyse. Les métaphyses sont normales. Les striations des ailes iliaques sont vagues. Enfin, la très forte condensation du squelette dans les zones décrites précédemment diffère fondamentalement de la description typique.

- ABRAHAMSON décrit un cas complexe d'une femme de 24 ans, qui présente une association d'îlots denses de condensation sur les têtes humérales et sur tous les os longs. Une condensation particulière sur l'humérus et le radius peut rappeler la mélorhéostose, et quelques stries seulement sur le pelvis peuvent évoquer la forme de VOORHOEVE.

- MICHELET, récemment, fait la description de deux cas dans une même famille, d'ostéopathie ponctuée mais qui, chez l'un des malades, évolue vers un allongement de la condensation pouvant évoquer des stries.

- FOURNIER présente un cas mixte, à la fois ponctué et strié, mais dont les stries sont infiniment plus grossières que celles de notre malade.

<u>Au plan du terrain</u> :

- Age :
  - typiquement découvert à l'âge moyen du fait de son mutisme clinique.
  - le cas le plus jeune concerne un enfant de 3 ans, découvert par BUSCH.

- VON BERMUTH faisant une radiographie chez un enfant atteint de sclérodermie n'y découvrit pas de signe d'ostéopoecilie, mais celle-ci se révéla pourtant après.

- notre malade entre bien dans cette classe moyenne d'âge, ce que confirment encore les exemples de la littérature.

- BERLIN R. suivait le cas de deux soeurs de 9 ans, atteintes de sclérodermie et qui n'avaient pas encore révélé d'ostéopoecilie.

- les auteurs scandinaves remarquent que les images typiques apparaissent durant la puberté.

- tous les autres cas vont dans le même sens de l'âge moyen.

- Sexe :

  - G. LEDOUX-LEBARD parle de deux hommes pour une femme, ce qui ne met pas notre malade dans une situation exceptionnelle à ce plan, surtout que les auteurs scandinaves, et BUSH en particulier, contestent cette différence, affirmant qu'elle ne tient qu'à une radiographie plus fréquente des hommes.

- Hérédité

  Le caractère héréditaire classiquement dominant, lié au sexe, a été très étudié par BUSH, et repris par BERLIN dans les pays nordiques où, sur une région limitée, il a pu étudier deux familles :

  - l'une avec 56 personnes examinées et 8 cas diagnostiqués,

  - l'autre avec 37 personnes examinées et 3 cas mis en évidence.

Cette étude ne permet pas de dépasser le stade de l'approximation : transmission généralement dominante de façon plus ou moins stricte, ce que confirment les autres auteurs.

Au plan clinique :

Les auteurs s'accordent, en général, pour dire que l'ostéopoecilie ne s'accompagne d'aucune traduction clinique et que c'est une découverte d'examen radiologique.

Chez notre malade, rappelons la présence de lombalgies et de cervicalgies discontinues. Mais il est bien difficile, devant un symptôme aussi banal et isolé, de le rattacher à la maladie en cause ou d'en faire un signe purement fonctionnel et indépendant.

Examens anatomo-pathologiques et de laboratoires :

Les examens anatomiques ne sont pas fréquents, car, comme la maladie est rare et qu'elle n'a pas d'incidence clinique, il n'est pas toujours facile de faire admettre une biopsie osseuse.

Cependant, on retrouve un premier examen anatomique fait sur un jeune sujet décédé d'ostéomyélite en 1935. Il a permis une description macroscopique :

"Sur les coupes transversales de l'os les zones de condensation se présentaient sous la forme de nodules. Certains sont arrondis, d'autres ovalaires, et leur taille varie de celle d'une tête d'épingle à celle d'un grain de poivre. Ils sont irréguliers, avec des bords parfois dentelés; Leur surface est lisse, de couleur blanc grisâtre; ils apparaissent comme de petits ostéomes. Leur surface de coupe paraît

homogène. Du côté épiphysaire ces formations ne siègent presque jamais au contact de la couche osseuse terminale à laquelle adhère le cartilage de conjugaison, mais se trouve à plus ou moins grande distance de celui-ci. Parfois elles sont au contact du cartilage de conjugaison.

Du côté diaphysaire, ces formations ne siègent presque jamais au centre de l'os spongieux, mais à la périphérie, là où les travées rejoignent la zone compacte.

Microscopiquement, ces nodules ne sont pas constitués par du tissu compact entièrement calcifié, mais par du tissu spongieux de structure lamellaire. Les trabécules osseux sont plus épais et plus serrés à la périphérie, tandis qu'au centre leur réseau moins dense laisse entre ses mailles de minimes espaces médullaires occupés par des cellules adipeuses.

La disposition caractéristique de leurs lamelles distingue leur structure de celle des ostéomes. Il n'y a pas de canaux de Havers. Il n'y a pas de reste de cartilage, ni signe de production, ni signe de destruction".

BERLIN, en I967, décrit la zone dense comme des îlots d'os spongieux, parfois enserrés dans des travées osseuses plus ou moins grossières, parfois disposées en buisson.

Lien avec d'autres affections :

Le lien avec les dermatofibroses et sclérodermies est fréquent mais non absolu.

BERLIN note, sur une famille scandinave étudiée :

8 malades, dont 6 avec atteinte cutanée, et 2 avec seulement une atteinte cutanée, mais nous avons vu que ces deux malades, encore jeunes, pouvaient révéler plus tard l'atteinte osseuse.

Chez notre malade, nous n'avons pas de signes de dermatofibrose ou de sclérodermie, mais on ne peut tout à fait passer sous silence la présence d'une tache café au lait au niveau du sillon intermammaire. Ces taches accompagnent souvent certaines malformations congénitales. Mais nous ne pouvons pas, dans le cas présent, établir un lien entre l'atteinte osseuse de la malade et cette pigmentation, d'autant que la malade souffrait d'autres malformations : division du voile, absence d'amygdales. Mais on ne peut établir le lien direct entre ces malformations et la maladie osseuse. En effet, aucun des cas d'ostéopathie condensante étudiés ne se trouvent associés à des anomalies morphologiques de cet ordre. Il est donc difficile d'aller plus loin que de les lier au trouble génétique que représente probablement la maladie osseuse elle-même.

Au total, notre malade présente bien des éléments positifs et négatifs permettant de rapprocher son affection de l'ostéopoecilie striée. Cependant, bien d'autres éléments permettent un rapprochement avec l'ostéopétrose, sans cependant pouvoir attribuer ce diagnostic de façon univoque.

OSTEOPETROSE :

Nous reprenons vis-à-vis de l'ostéopétrose le même plan d'étude. Nous ne nous intéressons qu'à la forme du grand enfant ou de l'adulte, la forme du nourrisson étant rapidement mortelle et n'étant probablement pas liée au même processus de transmission héréditaire.

En dehors des découvertes fortuites, la maladie se révèle généralement par des fractures spontanées plus fréquemment que par l'anémie. Mais c'est bien évidemment, l'examen radiologique qui demeure au premier rang pour la découverte et le diagnostic de la maladie.

Au plan radiologique :

Le signe majeur est l'extrême opacité du squelette; soit homogène, entraînant la disparition de toute trace de la structure osseuse normale, ou moins uniforme, laissant une certaine survivance du tissu spongieux.

Cette hyperdensification est généralisée, mais prédomine sur l'axe pelvirachidien : fémur, bassin, vertèbres, clavicules, base du crâne. De façon moins constante : épaississement des extrémités des os longs, en crosse de golf ou en massue; striations transversales au niveau des métaphyses. Striations concentriques au niveau des ailes iliaques.

Crâne volumineux, voûte épaissie, surtout dansla partie postérieure, les clinoïdes postérieures sont souvent hypertrophiées en forme de palette, rétrécissant ainsi la selle turcique.

Les os de la face peuvent subir une certaine hy-

pertrophie donnant à ces malades un faciès mongoloïde, n'allant pas jusqu'au véritable leontiasis ossea de VIRCHOV.

Densification des plateaux vertébraux.

Mais, chez notre malade, si la densification n'est pas homogène, elle est très marquée sur le crâne, réalisant le leontiasis ossea et toutes les caractéristiques de la maladie d'ALBERS-SCHONBERG.

Le rachis présente les signes de la maladie des os de marbre, mais de façon moins nette dans la zone lombaire.

Mais, nous ne retrouvons ni striation transversale, ni déformation osseuse, et la malade n'a jamais eu de fracture ni de complications nerveuses nettement identifiables.

Cependant LIEVRE, MILHAUD et CAMUS ont montré, sur une étude de I2 sujets touchés en 4 générations sur une même famille, que tous les degrés de la maladie pouvaient exister et que, donc, une forme même minime et sans expression clinique ne doit pas faire rejeter le diagnostic.

Au plan biologique

L'anémie est fréquente, plus ou moins importante, mais pouvant aller jusqu'à la mort.

Ches notre malade, jamais l'anémie n'a atteint des chiffres préoccupants. La première numération, pour laquelle nous ayons eu un chiffre, est de 3.800.000 hématies, en I968. La malade disait connaître cette anémie depuis longtemps, existant déjà lors d'une grossesse.

Cette anémie a d'ailleurs cédé rapidement pour retrouver des chiffres normaux.

Nous sommes donc très loin de ces tableaux d'anémie progressive inexorable que les transfusions n'arrivent pas à redresser, et qui sont une évolution classique, mais néanmoins dramatique, de l'ostéopétrose.

Mais cela ne suffit pas à rejeter l'éventualité diagnostique, car il n'y a pas de rapport entre le degré de l'ostéopétrose et l'anémie, car il s'agit plus vraisemblablement, d'une atteinte du tissu mésenchymateux, et les deux processus vont de pair sans s'influencer l'un l'autre.

Tous les autres bilans sont normaux, comme classiquement dans la maladie.

Seule la surdité pourrait faire évoquer une compression de la 8° paire de nerfs crâniens. Mais nous savons aussi que la malade a reçu de la streptomycine.

Nous avons trouvé des tests du strontium 85 normaux.

LIEVRE, MILHAUD et CAMUS montrent, à partir du Calcium marqué, une augmentation de l'absorption intestinale et la faiblesse de l'ostéolyse.

L'étude histologique montre, classiquement, des îlots de tissu chondroïde enserrés dans un épaississement des lamelles et une diminution de l'activité des ostéoclastes.

Nous avons vu comment, sur la biopsie osseuse, seul existe l'épaississement des lamelles, mais aucune autre anomalie et, de plus, la moëlle osseuse est active.

Le tableau de notre malade et la lecture des radiographies évoquent évidemment le lien entre l'os-

téopétrose, sans toutefois en avoir la totalité des signes; mais nous savons combien cette maladie peut avoir de nuances d'expression, comme nous l'avons rappelé à propos de l'étude radiologique.

Ostéopoecilie, ostéopétrose, nous voilà au coeur du sujet car, la réunion de ces maladies rares chez un même sujet n'est pas sans poser des problèmes nosologiques, et peut-être pathogéniques. D'autant que, si nous voulons pousser plus loin nos investigations, il faut aller au-delà et poser le problème du lien entre le cas de notre malade et la mélorhéostose.

MELORHEOSTOSE :

Dans un premier temps, le cas décrit peut paraître bien loin de la mélorhéostose. C'est, en effet, une affection extrêmement rare qui se traduit par des signes révélateurs parmi lesquels la douleur est constante, avec limitation des mouvements articulaires qui peut être due à une contracture ou à une fibrose des régions périarticulaires. à une extension des lésions osseuses à l'articulation, à une ossification ectopique, ou à une synovite non spécifique. Des attitudes vicieuses du genou, du pied, des orteils, ne sont pas rares, ainsi que des raccourcissements de membre. Aux téguments on note fréquemment la présence de troubles vasomoteurs, d'oedème, de dilatation variqueuse. En effet, dans la grande majorité des cas, c'est un membre qui est atteint, et un membre inférieur plus fréquemment, bien que tous les segments du squelette puissent être atteints. Mais, en fait, l'atteinte du crâne, du rachis et des côtes paraît rare.

Là aussi c'est la radiographie qui fait le diagnostic, mettant en évidence l'aspect caractéristique de coulée osseuse, opaque et dense le long de la diaphyse, comme la coulée de cire le long d'une bougie. Cette hyperostose est parallèle au grand axe de l'os, parfois étendue aux différents segments d'un membre. Sa répartition est variable et n'intéresse souvent qu'un côté d'un même os. Aux épiphyses, aux os courts, l'hyperostose peut se rapprocher des aspects de l'ostéopoecilie. Ainsi, dans le carpe et le tarse, il peut y avoir des taches irrégulières représentant des îlots de sclérose intra-osseux.

Au plan histologique :

L'analogie se retrouve avec l'ostéopoecilie.

L'hyperostose est le fait d'une prolifération périostée et, l'ossification enchondrale, quand elle existe, est localisée aux régions périarticulaires, l'activité ostéoclastique n'est jamais très notable.

Par endroit on retrouve de l'os jeune et adulte entrelacés. Parfois des îlots de cartilage sont rencontrés.

MORRIS décrit une dégénérescence fibreuse du tissu cellulaire sous-cutané ou périvasculaire avec oblitération des vaisseaux, ce qui à permis de proposer une hypothèse de pathogénie par hyperactivité sympathique dégénérative entraînant des oblitérations de vaisseaux et une ostéogénèse anormale, une pathogénie vasculaire par l'existence de télangiectasies sous-périostées, et enfin, intra-utérine lors du développement embryonnaire, puisqu'on peut découvrir la maladie à la naissance.

MORRIS a pu suivre, pendant I9 ans, avec plusieurs biopsies, chez un même sujet, cette évolution inflammatoire.

Il découvre d'autre part, dans I9 cas parmi les I3I cas qu'il a colligés, une association avec des lésions cutanées telles que sclérodermie, lymphoedème, hémangiome.

Notre malade ne présente pas de coulées osseuses nettes qui imposeraient le diagnostic, mais les stries peuvent rappeler l'observation de FOURNIER et HAWTHORN qui présentent une ostéopathie striée où les stries, plus larges et plus épaisses que dans le cas de notre malade, ne sont pas sans évoquer la mélorhéostose, surtout que le lien entre ostéopoecilie ponctuée et mélorhéostose est suffisamment fréquent pour ne pas être seulement dû au hasard.

ABRAHAMSON cite, lui, le cas d'une femme de petite taille souffrant du cou et chez qui les images du type de la mélorhéostose sont retrouvées accompagnées d'images d'ostéopoecilie ponctuée, mais aussi de quelques aspects d'ostéopoecilie striée au niveau des ailes iliaques.

Nous nous trouvons donc bien, avec la malade que nous présentons, à une croisée de chemin dont aucun ne mène à un cadre nosologique précis dans lequel nous puissions classer notre observation.

En effet, en dehors des trois grandes pistes de recherches évoquées, d'autres maladies ostéo-condensantes peuvent être envisagées mais de plus loin car, rapidement, les différences ne permettent pas de conserver l'hypothèse diagnostique.

AUTRES OSTEOPATHIES

La dysplasie métaphysaire familiale, isolée par

PYLE en 1931, comporte d'importantes altérations condensantes de la face et du crâne : tête volumineuse, front large et bombé, élargissement de la racine du nez. Les déformations des membres sont constantes mais plus discrètes. Epaississement des métaphyses, incurvation des membres inférieurs, genuvalgum, défaut d'extension des coudes, et plus rarement scoliose. Le développement statural reste normal ou peu perturbé.

Au plan radiologique :

Le signe fondamental constitutif de l'affection est le défaut de modelage des métaphyses qui sont élargies. Cette anomalie est diffuse, généralisée et symétrique. Elle domine au voisinage des épiphyses fertiles, en particulier autour du genou, mais aussi à l'extrémité de l'humérus et à l'extrémité inférieure du radius et du cubitus. Les métaphyses sont élargies de façon grossière, trappues, en massue. La minéralisation y est faible et les corticales minces à ce niveau, avec parfois de fines stries denses, transversales. Les diaphyses sont courtes avec épaississement des corticales et parfois incurvation en "S" italique, au tibia particulièrement. Le défaut de modelage intéresse aussi les côtes dont l'extrémité antérieure est renflée, et les clavicules. Aux mains et aux pieds, les phalanges, et plus accessoirement les métacarpiens, prennent des aspects cylindriques bordurés. Au niveau du crâne les anomalies se caractérisent par une condensation et une hypertrophie diffuse des os de la face, de la voûte, et de la base, pouvant réaliser un véritable aspect d'ostéopétrose. Le rachis est habituellement respecté, mais on a signalé des augmentations de la densité osseuse, dans la région cervicale surtout.

Les signes cliniques sont discrets; ni fracture, ni anémie, mais les complications neurologiques sont toujours à craindre et sont sous la dépendance des lésions crâniennes et vertébrales.

On en rapprochera la maladie de JACKSON comportant d'importantes altérations condensantes de la face et du crâne associées à des anomalies métaphysaires. Certains auteurs la considèrent comme une forme de la maladie de PYLE, mais d'autres n'hésitent pas à la considérer comme une entité à part.

De même la maladie de CAMURATI ENGELMANN est une sclérose hyperostosante. Il n'y a pas de déformation squelettique ni de trouble important de la croissance, mais l'aspect du squelette est chétif, longiligne, avec des membres trop longs par rapport au tronc et une hypotrophie musculaire. On y retrouve parfois une cyphoscoliose et, rarement, une déformation des extrémités, ou bien des valgies des coudes et des genoux.

Le signe radiologique essentiel est une condensation des diaphyses des os longs qui sont élargies en fuseau avec épaississement des corticales. La condensation se prolonge plus ou moins vers la métaphyse qu'elle respecte habituellement, ainsi que les épiphyses. La base du crâne est également le plus souvent, le siège d'une condensation, ainsi que le frontal. Des lésions plus diffuses du crâne seraient possibles, avec même un véritable leontiasis ossea, mais alors le rattachement à la maladie se trouve actuellement discuté. Enfin, sur plusieurs années, on peut voir le caractère progressif des images qui atteignent des zones antérieurement préservées.

Aspect chétif, hypotrophie musculaire, douleur, épaississement palpable des os sont les signes de cette

maladie rare qui évolue sans signes biologiques et généralement sans complication, sauf dans les rares cas des dysplasies crânio-diaphysaires, où des compressions de nerfs crâniens peuvent être observées.

Ces deux maladies ont, nous l'avons vu, une traduction clinique, et surtout radiologique, assez différente que, seule la condensation crânienne permet de rapprocher du cas de notre malade. Mais l'absence de toute déformation osseuse et de toute déformation de la face et du crâne ne permet pas de retenir plus longtemps cette hypothèse diagnostique.

P A T H O G E N I E

Différentes théories ont été avancées pour chacune des ostéopathies condensantes. On a évoqué les facteurs vasculaires traumatiques endocriniens. Le facteur inflammatoire ne peut être retenu, non plus que le facteur syphilitique ou bacillaire, évidemment évoqués.

POUR L'OSTEOPOECILIE :

Le facteur traumatique avait été soupçonné en raison des troubles circulatoires qui se manifestent à leur suite.

En effet, une ischémie osseuse est responsable de lésions dans certaines ostéopathies. Mais il s'agit là de lésions localisées, tandis que, dans l'ostéopoecilie, les condensations osseuses sont essentiellement disséminées bilatérales et symétriques. Il faudrait pouvoir incriminer un facteur vasculaire général se traduisant par un ralentissement important de la circulation.

THYES évoque le déséquilibre de la distribution de l'élément protéïque, matrice de la calcification secondaire. Interviendrait une condensation du calcium de l'os frappant les épiphyses avec rôle déterminant des lignes de pression du corps.

D'autres théories ont encore été évoquées. Nous retenons cependant celle de OLLENDORF CURTH qui note, dans l'association ostéopoecilie et dermatofibrose lenticulaire disséminée, qu'il s'agit dans les deux cas d'une atteinte du tissu mésenchymateux. Il pense donc à une malformation héréditaire localisée à ce tissu.

Au plan génétique :

la transmission se fait, pour les deux formes, selon le mode autosomique dominant, mais avec de nombreux cas sporadiques. On discute l'atteinte classiquement deux fois plus fréquente chez l'homme.

POUR L'OSTEOPETROSE :

C'est bien dans le même sens que va la recherche actuelle sur l'ostéopétrose. On y retrouve aussi un désordre de différentiation du mésenchyme primitif. BONDUELLE avait déjà émis cette hypothèse dans sa thèse de I944.

SMITH la reprend, en ajoutant qu'il persiste un tissu ostéoïde peu différentié qui résiste à la résorption et perturbe le cycle de l'ostéogénèse.

L'un et l'autre montrent que l'anémie n'est pas parallèle au degré de l'ostéopétrose, voient le responsable dans le mésenchyme qui, aussi se différencie en moëlle hématopoïétique. SMITH évoque la possibilité d'un facteur nécessaire à l'hématopoïèse secrété lors de la résorption de l'os, en l'absence duquel l'hématopoïèse est inhibée. En effet, on retrouve parfois de larges espaces où le tissu fibreux remplace la moëlle normale.

Au plan génétique :

la forme tardive est transmise selon le mode autosomique dominant, parfois récessif, touchant les deux sexes.

MELORHEOSTOSE :

La fibrose du tissu sous-cutané, et l'oblitération des vaisseaux sanguins, et la fibrose périvasculaire, ont été évoquées sans qu'aucun processus infectieux n'ait été mis en évidence.

L'hyperactivité sympathique, l'influence neurogénique, un processus dégénératif vasculaire amenant l'oblitération avec ostéogénèse secondaire.

En fait, on tend à se rapprocher d'une pathogénie héréditaire depuis que l'on a découvert des cas de mélorhéostose dès la naissance. Cependant la mélorhéostose n'apparaît jamais avec un caractère familial.

(Rappelons, chez notre malade, la présence d'une division du voile retrouvée chez une demi-soeur dont les radios montrent des îlots de condensation, et qu'une autre soeur de la malade ne montre que des îlots de condensation).

Dans l'ensemble, si l'origine génétique peut être affirmée, la pathogénèse reste très obscure, d'autant que les formes de passage à cadre nosologique peu défini, montrent que des facteurs communs peuvent exister dans le développement des différentes ostéopathies sclérosantes, et qu'elles ne sont peut être pas totalement distinctes.

L'avenir dira si les ostéoses condensantes génétiques représentent un simple rapprochement séméiologique ou un groupe d'autonomie plus réel.

T H E R A P E U T I Q U E

Il n'est pas de traitement étiologique de ces affections.

Certaines, comme l'OSTEOPOECILIE, restent le plus souvent muettes et ne nécessitent aucune thérapeutique.

L'OSTEOPETROSE :

est souvent plus redoutable par l'évolution grave que peut prendre l'anémie, la destruction des nerfs crâniens et surtout optiques, la fragilité osseuse.

Cependant, il n'est aucune possibilité réellement efficace devant la maladie ou ses complications, et nous restons actuellement désarmés.

LA MELORHEOSTOSE :

entraîne souvent douleurs et limitation des mouvements. Nous n'avons à notre disposition que des thérapeutiques symptômatiques.

C'est ce que nous avons utilisé dans le cas de notre malade, où nous avons essayé de soulager ses douleurs avec de l'acide acétyl-salicylique et de la glafénine. Nous étions conscients des limites de cette thérapeutique, mais elle demeurait la seule que les connaissances actuelles de la maladie nous permettaient.

C O N C L U S I O N

Le cas de notre malade, atteinte d'une forme d'ostéopathie condensante à la frontière de l'ostéopoecilie, de l'ostéopétrose et de la mélorhéostose, fait poser le problème nosologique de ces trois entités dont l'autonomie totale reste encore à définir. Mais notre ignorance pathogénique et la limite de nos connaissances histologiques de ces maladies ne permet pas aujourd'hui de trancher.

Nous laissons à l'avenir le soin de dire quel est le lien entre ces trois ostéopathies qui, du fait de leur rareté, ne permet pas de laisser seulement au hasard le fait de les avoir rencontrées chez la même malade.

-: :-'-:-:-:-

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

- I -

OUVRAGES GENERAUX

FAURE C. Les affections condensantes généralisées du squelette
in maladies osseuses constitutionnelles.
I vol. Exp. Sc. Fr. ed. 1966 PARIS
75-85

SEZE S. de,
PHANKIM-KOUPERNIK M.
Radio diagnostic en rhumatologie
Paris Expansion Scientifique française 1967
480 p.

- II -

OSTEOPOECILIE

ALBERS-SCHONBERG H.
Eine selterre bisher nicht bekaunte
strukturanomalie des skelettes.
Fortschr - Röentgeustr. 1915-1916
23 174-175.

ATTAL P.,
LIEVRE L'îlot osseux solitaire bénin.
Rev. Rhum. 1957.
24 - 641-646.

AUGE J. et al. Ostéopoecilie - étude de trois cas.
J. Radiol. Electr. I966 47
aug. - sept. 42I-425.

BERLIN R. et al. - Ostéopoïkilosis - a clinicaland genetic study
Acta Med. Scand.
I967 I8I (mar.) 305-3I4.

Revue de la littérature
2 familles : I° : 8 cas
2° : 3 cas

- Biblio. de 33 références.

BETHGE F.J. et al. (A propos de l'ostéopoïkilose et du nouveau tableau d'hyperostose dans l'ostéopoïkilie).
en allemand.
Ergebn. Chir. Orthop.
I967 49 I38-I82.

BOSSI P et al. (Considérations sur l'ostéopoecilie en taches)
en italien
Arch. Ortop.
I966 79 49-55.

BRAVO J. (Ostéopoïkilie)
en espagnol
Rev. Méd. Chile.
I965 93 (aug.) 484-486.

BRIOTTET J. et al. Ostéopoïkilose familiale
J. Radiol. Electr.
I966 47 (Déc.) 789-793.

BUCHMANN J. (Ostéopoïkilose et mélorhéostose)
en allemand
Beitr. Prthop. Trauma.
I968 I5 64I-642.

BUSCH B. Ostéosclérosis disseminata familiaris
Thesis Travail princeps
Copenhagen, Hasselbach
I936.

CASTELLANO F. (Un cas d'ostéopoïkilose en tache avec localisation rare aux côtes et aux vertèbres).
en italien
Minerva Med.
I967 58 (2I Nov.) 4082-4090.

FOURNIER A-M. Une forme mixte d'ostéopoecilie.
Rev. Rhum.
I968 35 (Oct.) 557-559.

GYARNATI G. et al. (Problème de diagnostic différentiel dans l'ostéopoïkilose).
en allemand
Radiol. Diagn.
I967 8 215-220.

HURT R-L. Ostéopathia striata - Voorhoeve disease
J. Bone Jt surg.
I953 34b 89-96.

JAUDEL J., HERZOG B., BONNET M.S., COTIET J.
A propos d'un nouveau cas d'ostéopoecilie.
J. Radiol. Electr.
I968 49 63-67.

KAWENOKI-MINC E., BOREJKO M. (Varsovie)
Considération sur la dysplasie polyépiphysaire : à propos de I9 observations personnelles.
Rev. Rhum.
I966 33 358-365.

KURIATIN A.A. et al.
(3 cas d'ostéopoïkilose).
en russe
Ortop. Traum. protez.
I965 26 (Sept) 64-66.

LAYANI F., DUCROQUET R., DESPROGES-GOTTERON R., LEHMANN C.
Ostéopathie striée familiale
Rev. Rhum.
I954 2I 235-238.

LEDOUX-LEBARD G., ROUSSY J.
Ostéopoecilie
Presse Médicale
I96I 69 235-238 abondant bibliographie.

LIEVRE J.A.
Ostéopoecilie : type spécial avec lentiginose
Rev. Rhum.
I954 2I I43-I47.

MAZARE Y., JACQUOT F., MOULIN C., TRONEL-PAYROZ
Ostéopoecilie : rapport de 2 cas
Rev. Lyon. méd.
I959 8 II5I-II54.

MEOGYESI S. (Ostéopoïkilose -(ostéosclérose disséminée familiale)-)
en danois
Ugeskr. Laeg.
1964 121 6 (9 April) 521-524.

MICHELET J. Un cas familial d'ostéopoecilie
Rev. Rhum.
1969 36 616-619.

NEUMANN J-G. (Ostéopoïkilose distincte chez 2 soeurs)
en allemand.
Z. Aerztl. Fortbild.
1967 61 (1 Jul.) 683-685.

ORDONNEAU P., BELLE J.
Ostéopoecilie familiale associée à d'autres malformations congénitales.
Rev. Rhum.
1954 21 852-853.

PERLES L. Un cas d'ostéopoecilie
Rev. Rhum.
1965 22 378-383.

POSTNOV P.F. (Un cas d ostéopoïkilose suivi pendant 15 ans).
en russe
Vestn. Rentgen. Radiol.
1964 39 (Jul.août) 74-75.

NABAVI (Explication de l'ostéopoïkilose en tant que trouble de croissance).
en allemand
Med. Klin.
1964 59 (14 Août) 1312-1313.

RAVAULT P., LEJEUNE E., MAITREPIERRE J., BOUVIER M., VAUZELLE J-L., BANSILLON V.
A propos de 3 nouvelles observations d'ostéopoécilie ponctuée.
Rev. Rhum.
I965 22 335-34I.

REMEELE N.
(Ostéopoïkilose. Clinique. Anatomie pathologie. Diagnostic différentiel).
en allemand
Ergebn. Allg. Path.
I968 49 I82-228.

SCHMORL G.
Anatomische Befmrde bei einem Fall von Osteopokilie
Fortschs-Röntgeustr.
I93I 44 I-8.

SCHULER M.
(Contribution à l'ostéopoïkilose et les limites de son diagnostic différentiel).
en allemand
Z. Orthop.
I967 I03 (jul.) I60-I66.

SERRE H., SIMON L., BARJON M.C., SANY J., PRIVAT J.M.
Ostéopoecilie familiale (A propos de 3 observations)
Rhumatologie
I968 N° 6 4I-47.

STENO M.
(Ostéopoïkilie).
en tchèque
Bratisl. Lek. Listy.
I965 45 (3I Janv.) I08-II2.

SVAB V. A propos de l'ostéopoecilie héréditaire.
J. Radiol. Electrol.
I932 I6 405-5I5.

THYES A. L'ostéopoecilie
Rev. Orthop.
I948 34 43-46.

TRENTA A. et al. (Considérations clinico-radiologiques sur l'ostéopoecilie - présentation de 3 cas). en italien
Ann. Radiol. Diagn.
I965 38 5I5-537.

VIEHAUSEN G. (Contribution à l'ostéopoecilie)
Zbl. Chir.
I966 9I (I2 Nov.) I7I8-I72I.

VOORHOEVE N. L'image radiologique non encore décrite d'une anomalie du squelette.
Acta radiol.
I924 3 407-4I6.

VULPIAN P. de, KIRSCH J.
L'ostéopoecilie, anomalie familiale et héréditaire de la structure osseuse.
Revue Rhum.
I95I I8 423-43I.

OSTEOPETROSE

BAIRD P.A. et al. Congenital osteopetrosis, an unusual cause of hydrocephalus.
Canad. Med. An.
I968 98 362-365.

BIASINI G. et al. Osteopetrosi precoce maligne. Descrizione di un caso e studi della sindrome encolitica.
Rev. Clin. Pediat.
I967 79 (2) 83-89.

BONDUELLE M. L'ostéopétrose
Thèse - Paris I944.

COLOMBO M.L. et al. (Albers-Schönberg disease. Illustration of a case with mensual characteristics).
(Ital.)
Minerva Pediat.
[illegible] 19 [illegible] 2I50-2I60.

CONSUL B.M. et al. Ostéopetrosis
Ann. J. Ophtal.
I964 58 (ost.) 686-690.

CZITOBER H. et al. (The marble bone disease of the adult - (Albers-Schönberg osteopetrosis) II. Biochemical studies
(Ger.)
Klin Wehr
I967 45 (I5 Jan.) 73-77.

DECHAUME et al. (Forms with slow development of Albers-Schönberg disease)
(Fr.)
Rev. Stomat. (Paris)
1965 66 (Jun.) 279-287.

DENT C.E. et al. Studies in osteopetrosis
Arch. dis. Child
1965 40 (Febr.) 7-15.

FAURE C. (The constitutionnal bone diseases XII - Généralized condensing diseases of the skeleton).
(Fr.)
Rev. Rhum. 1965
32 (Nov.) 683-692.

Osteopetrose -la maladie d'Albers-Schönberg-.
Rev. du Rhumatisme
1965 Nov. 683.

FRASER D. et al. Congenital osteopetrosis - a failure of normal resorptive mechanisms of bone.
Calcif. Tisme Res.
1968 2 (Suppl.) 52.

HAMERS MA. H. Osteopetrosis (marble bone disease) of the temporal bone.
Laryngoscope
1970 80 (Oct.) 1518-1539 (42 refs.)

HASENHUTTL K. Osteopetrosis
J. Bone Joint Surg.
1952 44 A 359-370.

HILL B.G. et al. Albers-Schönberg disease.
Med. J. Aust.
1965 2 (28 Aug.) 365-367.

HOPPE W. et al. (Contribution to osteopetrosis)
(Fr.)
Deutsch Zahnaerztl Z.
1967 22 (Sep.) 1085-1090.

JOHNSTON C.C., LAVY N., LORD TH., VELLIOS F., MERRITT AD., and DEISS W.P.
Osteopetrosis
Med.
1968 47 149-167.

JUNGBLUT K. (Marble bone disease. Review and personal observation).
Ger.
Radiologe
1966 6 (Feb.) 70-74.

KAMOUN A. et al. (Albers-Schönberg disease. A propos 3 cases discovered in the same family).
Fr.
1969 47 (Jul-Aug.) 253-261.

LALANNE J. Sur un cas d'ostéopétrose
Thèse Med. Toulouse 1966 - N° 92.

LIEVRE J.A. Les os de marbre.
Bull. Méd. (Paris)
1929 43 1231-1234.

LIEVRE J.A., MILHAUD G., CAMUS J.P.
Ostéopétrose. Etude d'une famille comportant I2 sujets touchés en 4 générations : étude métabolique à l'aide du calcium radioactif.
Rev. Rhum.
I962 29 258-264.

LOTT G. et al. Osteopetrosis a case presentation.
Ann. J. Roentgen.
I965 94 6I6-620.

MORETTI S. et al. (Clinice - radiologic aspects of Albers-Schönberg disease).
Ital.
G. Clin. Med.
I965 46 (Nov.) IOIO-IO28.

MULLER - STEPHANN H.
(Osteosynthesis in marble bone disease Albers-Schönberg).
Ger.
Beitr. Orthop. Trauma.
I968 I5 (Oct.) 639-640.

ORSINI A. et al. (Albers-Schönberg disease in the very youhg infant -(à propos of recent personal cases)-)
Fr.
Marseille Med.
I966 I03 549-553.

PRASAD L.S. et al. Albers-Schönberg disease. Report of a case
Indian J. Pediat.
I968 35 (Sep.) 444-445.

ROBICHON [illegible] et al. [illegible] petrosis
Canad. J. Surg.
I968 II (Oct.) 424-430.

ROSENBERG D. et al.
(Albers-Schönberg osteopetrosis, 2 cases with study of digestive absorption of Ca47).
Fr.
Ann. Pediat. (Paris).
I969 I6 (2 Apr.) 237-247.

SAHA M.M. et al. Osteopetrosis with spondylosis - form cases in one family.
Bu. J. Radiol.
I970 43 (Oct.) 738-740.

SALAMA M. L'ostéopetrose essentielle : maladie d' Albers)Schönberg.
Thèse Méd. Strasbourg I966 N° 5.

SMITH M.H. Albers-Schönberg disease (osteopetrosis). Report of a case and review of the litera-
[illegible]
[illegible] Surg
I966 22 (Déc.) 699-7I0.

SUB [illegible]EDAR N.J. et al.
[illegible]teopetrosis (Albers-Schönberg's disease) [illegible]
J. Ass. Physicians India
I965 I3 (Feb.) I46-I53.

SOLCIA E., ROMDINI G., CAPELLA C.
Clinical and pathological observations
a case of newborn osteopetrosis
Helv. Paediat. Acta.
1968 23 650-658.

THOMPSON R.D. et al.
Manifestations of osteopetrosis
J. Oral. Surg.
1969 27 (Janv.) 63-71

VIRIEU R. et al. (Symptomatic localized condensing osteopathy on genotypic osteosis, Albers-Schönberg disease ?
(A propos of a case) -).
Fr.
Bull. Ca Med. Afr. Noire Lang. Fra
1967 18 695-700.

MELORHEOSTOSE

BOIDI TROTTI M. et al.
(Further contribution to the knouledge of Putti-Leri-Lewin, osteosis ebrunisans monomelica)
It.
Minerva Orthop.
I966 I7 (Jul) 374-380.

BOIDI TROTTI M. et al.
(Considerations on the monomelic ebrunizing osteosis of Putti-Léri-Lewin (melorheostosis) - case reports).
It.
Minerva Orthop.
I964 I3 (Déc.) 393-396.

BRAUER W. et al. (Cause and histology of a case of melorheostosis)
Ger.
Fortschr Koentgenstr
I966 I05 (Jul.) 77-83.

BUCHMANN J. (Osteopeïkilosis and melorheostosis)
Ger.
Büts. Orthop. Trauma.
I968 I5 64I-642.

BURY K.J. Melorheostose teri. Ober einem Fall doppelseitiger lokalisation der hyperostotischen und ostéos - klerotischen Prozesse am Beken und interer Extremität.
Röntgen praxis
I939 II 292-300.

CAMPBELL C.J., PAPASEMETRIOU Th., BONFIGLIO M.
Melorheostose. A report of the clinical wentgenographic and pathological finding in fourteen cases.
J. Bone Joint Surg.
I968 50-A I28I-I304
Analyse ds. Rev. Prat. I969 I9 (30) 4428-4429.

CHEZAL C.A.
A propos d'un cas de mélorhéostose de Léri, revue générale.
Thèse Med. Clermont-Ferrand
I966 N° 39.

DISSING I., POCK STEEN O.C.
(Melorheostosis -(Leri)-).
Dan.
Ugskr Laeg
I962 I24 (23 Nov.) I734-I737.

ERMSTING R.
(Soft tisme changes as e main diagnostic symptom of melorheostosis).
Ger.
Z. Orthop. I966 I02 (Aug.) I26-I38.

GREEN A.E., ELLSWOOD W.H., COLLINS J.R.
Aurer J. Roentgenol
I962 87 I096-IIII
"Melorheostosis and osteopoïkilosis with a review of the literature".

HILLE M.
(On melorheostosis)
Ger.
Radial Austrie
I967 I7 97-I06.

JOUFFROY J.F. et al.
(Melorheostosis -(an original case)-)
Fr.
J. Radial. Electr. I965 46 (Nov.)
759-76I.

KAHL/STORF A.
Zur keuntuis des melorheostose (Léri).
Und des generalisiesten ostitus condensans
odes osteopoïkilie (Albers-Schönberg)
Röntgenpraxis
I930 2 72I-732.

KIRSCH K.
(Melorheostosis from the viewpoint of the
orthopedist).
Ger.
Arch. Orthop. Unfollchin.
I959 5I 226-240.

KLUMPER A. et al.
(Development of a melorheostosis).
Ger.
Fortsch Roengentr.
I965 I03 (Nov.) 572-583.

LERI et JOANNY
Une affection non décrite des os
hyperostose "en coulée" sur toute la
longueur d'un membre, où melorhéostose.
Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. Paris
I922 38 II4I.

LUGLI T.
(On monomelic melorheostosis)
It.
Chir. Organic. Mov.
I966 54 39I-399.

MACQUART-MOULIN J. A propos d'une observation de mélorhéostose avec syndrome du canal carpien.
Thèse Med. Paris
1965 N° 307.

MAROTEAUX P., LAMY M.
(Melorheostosis, ostéopecilia and circumscribed scléroderma).
Ann. Poediat. Paris
1961 8 (14 Déc.) 576-580.

MAROTEAUX P., LAMY M.
(Melorheostosis in the child).
Fr.
Ann. Pediat. Paris
1961 8 (14 Déc.) 570-575.

MORRIS J.M., SAMILSON R.L., CORLEY C.L.
La mélorhéostose
J. Bone and Joint Surgery
1963 45 (6) 1190-1206.
Ext. ds Presse Médicale 1964 (40) 2363.

MORRIS J.M. et al. Melorheostosis. Review of the literature and report of an interesting case with a nineteen year follow-up.
J. Bone Joint Surg. (Aumer)
1963 45 (Sept.) 1191-1206 (118 réf.)

MULLER D.M., BABIN S.
A propos de la melorhéostose de Léri et Joanny.
J. Med. Strasbourg.
1970 1 (5) 403-406.

PERILLI L. et al. (On Putti's ebrunizing osteosis on Leri's melorheostosis. Considerations on 2 cases : a 39 year follow-up and a recent case).
It.
Nunt Radial.
I965 3I (Jul.) 740-755.

SARKISSOW G.H. et IOUSBASCHEN S.A.
D'une forme rare de lésion du système du squelette (contribution à l'étude de la question de la mélorhéostose, de la maladie de marbre et de l'ostéopoecilie).
en Polonais
Vestn. Rentgenol. Radiol.
I939 23 337-34I.

SAWADA S. et al. (Case of melorheostosis).
Jap.
Orthop. Surg. (Tokyo)
I969 20 (Jan.) 5I-54.

SEAR H.R. Melorheostosis and the creeping periostitic form of leontiasis. Report of a case of osteitus in a rib shouring apparenthy a caurecting link between two lesions.
BULL. J. Radiol.
I947 20 470-473.

SEN J.K. et al. Melorheostosis. A case of involvement of inferior extremities with I2 year's follow-up.
J. Indian. Ured. Ass.
I966 46 (I6 Jan.) 89-90.

STUTZ F. Osteopoïkilie und Melorheostose
Dtsch. Med. Wschr.
1946 70 101-103.

UMANDER-SCHAKIN L. Melorheostosis report of a case
Acta Orthop. Scand.
1960 30 101-106.

WAHI P.M. et al. Melorheostosis
J. Ass. Physicians, India.
1963 11 (Apr.) 301-308.

WEISMANN G. Scleroderma associated with osteopoïkilosis.
Arch. Int. Med.
1958 101 101-113.

VU, le Président de Thèse :

VU et permis d'imprimer :

Le Doyen de la Faculté
de Médecine de CAEN